Aus der chirurgischen Abteilung der Diakonissenheilanstalt Bethanien.
(Leitender Arzt: Prof. Dr. Karl Goebel.)

Über einen Fall von sincipitaler Encephalocele, kompliziert mit seitlicher Nasenspalte.

Auszug

aus einer Schrift zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde bei der Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau

vorgelegt von

Richard Spaeth.

BIBLIOTHEEK RIJKS UNIV. LEIDEN

Breslau 1921.
Druck der Breslauer Genossenschafts-Buchdruckerei, E. G. m. b. H.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau.

Berichterstatter: Professor Dr. Küttner.

Der komplizierte Entwicklungsvorgang des Gesichtsschädels bietet die mannigfachsten Gelegenheiten zu dem Auftreten von Mißbildungen, die teils in dem Bestehenbleiben embryonaler Spalten und Furchen, teils in sekundären Wachstumshemmungen sich geltend machen.

Als ätiologische Momente nimmt man pathologische Einwirkungen an, die entweder durch einen von innen nach außen wirkenden Druck die normale Entwicklung hemmen, wie beim Auftreten eines Hydrocephalus oder durch regelwidrige Entwicklung des Gehirns bei unvollkommener Verknöcherung der Schädelkapsel, oder durch einen von außen einwirkenden Druck, wie er besonders durch Abnormitäten der Kopfkappe des Amnion oder durch amniotische Stränge gegeben ist.

Von den zahlreichen im Bereiche des Gesichtes und des Vorderschädels auftretenden Mißbildungen interessieren uns hier im Hinblick auf einen auf der chirurgischen Station des Diakonissenkrankenhauses Bethanien beobachteten Fall die sincipitalen Encephalocelen und seitlichen Nasenspalten.

Die sincipitalen Encephalocelen treten im Bereiche der Glabella oder der Stirnbeine, an der Nasenwurzel, am inneren oder äußeren Augenwinkel, im Bereiche des Ductus nasolacrimalis, in der Nasenwangenfurche oder schließlich in der Lamina cribrosa des Siebbeines auf. Sie sind gewöhnlich von rundlicher, kugel- oder eiförmiger Gestalt, von normaler Haut bedeckt und haben eine glatte Oberfläche. Die Konsistenz ist fest, aber auch teigig und umso weicher, selbst fluktuierend, je mehr Wasser sie enthalten. Sie zeigen Veränderungen in der Größe, werden im Schlafe und in der Ruhe kleiner und treten bei starken Exspirations-

bewegungen, z. B. beim Schreien, stärker hervor. Meist ist Pulsation sichtbar, und es besteht eine gewisse Komprimierbarkeit, wobei dann leicht Hirndruckerscheinungen, wie Verdrehen und Starrwerden der Augen, Respirations- und Pulsstörungen, soporöse Zustände mit Zuckungen auftreten können: Erscheinungen, die beim Nachlassen des Druckes verschwinden.

Die seitlichen Nasenspalten sind nach der Ansicht von Trendelenburg, Merkel, Frangenheim durch das Ausbleiben der Vereinigung des mittleren mit dem seitlichen Nasenfortsatz bedingt; nach der Ansicht Landows durch das Auftreten sekundärer Spaltungen oder Defekte im Bereiche der inneren Nasenhälfte, da nach seiner Auffassung die embryonale Nasenfurche nichts mit der Bildung der äußeren Nasenfurche zu tun hat.

Bei der Betrachtung der bisher veröffentlichten Fälle gewinnt man den Eindruck, daß es sich in den Fällen mit einer ausgesprochenen Spaltung des Nasenflügels eher um sekundäre Spaltung der einen Nasenhälfte im Sinne Landows handelt, während in anderen offenbar selteneren Fällen, bei denen eine Verlagerung des ganzen Nasenflügels oder ein Defekt der lateralen Nasenhälfte mit Fehlen des Nasenflügels besteht, ein Bestehenbleiben der embryonalen Nasenfurche anzunehmen ist, die durch Wachstumshemmung am seitlichen Nasenfortsatz zu größeren Defekten geführt hat.

Die seitlichen Nasenspalten treten als alleinige Deformitäten oder in Komplikation mit anderen Formen von Gesichtsspalten, Kiefer-, Lippen-, Gaumenspalten, oder auch mit Rüsselbildung auf. Der Rüssel wird jedenfalls aus dem Material des seitlichen Nasenfortsatzes gebildet.

Die sincipitalen Encephalocelen treten meist isoliert auf oder sind, besonders wenn sie ausgesprochen median liegen, mit mittleren Nasenspalten kombiniert.

Bei dem hier beobachteten Falle handelt es sich um das 2jährige Mädchen Margarete K. Es stammt aus einer gesunden Familie, in der sonst keine Mißbildungen vorgekommen sind. K. ist ein kräftiges, gesund aussehendes

Kind in einem dem Lebensalter entsprechenden Entwicklungs- und Ernährungszustande. Außer der Gesichtsmißbildung hat es einen normal gebildeten Körper.

Die im wesentlichen im Bereiche des rechten Stirnbeines sitzende über gänseeigroße Encephalocele erstreckt sich mit einem breiten, stumpf endigenden Fortsatz in die Gegend der rechten Nasenhälfte, wo sie in einer breit klaffenden seitlichen Nasenspalte frei endigt. Sie zeigt die für Cephalocelen typischen Symptome, die eiförmige Gestalt mit glatter Oberfläche, Bedeckung mit normaler Haut, Pulsation, Volumenveränderungen geringen Grades, die palpable Knochenlücke im Stirnbein. Die Nasenwurzel erscheint durch den in das Gesicht hineinragenden Fortsatz stark verbreitert, die rechte Augenhöhle ist weit nach außen verlagert. An der rechtsseitigen Nasenspalte bemerkt man an dem lateralen Umfange des abgerundeten dreieckigen, nach dem rechten inneren Augenwinkel hin spitz zulaufenden Nasendefektes den wohlgebildeten nach außen verlagerten und nach unten umgeklappten Nasenflügel. In der Tiefe der Spalte sieht man in die von normal aussehender Schleimhaut bedeckte rechte Nasenhöhle.

Die linke Nasenhälfte und der Nasenrücken sind normal gebildet.

Das Röntgenbild zeigt einen großen ovalen Defekt im rechten Stirnbein, dessen medialer Rand bis über die Medianlinie reicht. Die Nasenwurzelgegend, das Siebbein sind stark verbreitert, die rechte Orbita nach außen verlagert.

Auf Wunsch der Eltern wurde eine plastische Deckung des Nasendefektes von Prof. Goebel vorgenommen. Bildung eines halbmondförmigen Lappens aus der rechten Wange, durch den der verlagerte Nasenflügel mit mobilisiert wird. Der Lappen wurde in die Nasenspalte hineingedreht und an den angefrischten übrigen Rändern angenäht, so daß also der Nasenflügel, allerdings in etwas schiefer Richtung, an seine richtige Stelle gebracht wurde. Die Nasenspalte wurde soweit gedeckt.

Von einer Operation der großen Encephalocele wurde wegen der Gefahr des Eingriffes abgesehen.

Die Operationsresultate bei Encephalocelen sind zwar bei geeigneter Auswahl der Fälle etwas besser geworden, doch bilden besonders große Encephalocelen mit großen Knochenlücken, ferner Hydrocephalus und das gleichzeitige Bestehen anderer schwerer Mißbildungen absolute Kontraindikationen.

Dagegen sind kleinere, besonders gestielte Encephalocelen durch Exstirpation der Cyste unter möglichster Schonung funktionstüchtigen nervösen Gewebes und schnellen Verschlusses des dabei eröffneten, mit den Ventrikeln kommunizierenden Hohlraumes und durch Deckung des Knochendefektes mit Teilen der Bruchsackwand und Bildung von Knochen- oder Fascienlappen zur Heilung gebracht worden.

Nach einer Zusammenstellung von Lyssenkow 1903 sind von 72 mit Knochentransplantation operierten Fällen 39 genesen, 33 gestorben.

Von den früher üblichen Behandlungsmethoden kommt wohl höchstens die Kompression und Abbindung bei kleineren gestielten Meningocelen in einzelnen Fällen in Betracht.

Die Lebensdauer der Kinder mit angeborenen Encephalocelen ist meist nur kurz; nur wenige überleben das Kindheitsalter.